FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1958

THÈSE

N° 947

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Henri RAFFENNE

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 14 avril 1926, à Plancher-les-Mines (Haute-Saône)

Présentée et soutenue publiquement le 12 novembre 1958

Gangrène symétrique des extrémités digitales chez un nourrisson de quatorze mois avec atteinte cardiaque simultanée

Président : M. JULIEN MARIE, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE R. FOULON

29, RUE DEPARCIEUX, 29

1958

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : RAFFENNE

Prénom : HENRI

Date de soutenance : 12 novembre 1958

Numéro d'ordre : .....

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque)

RAFFENNE (HENRI) - Gangrène symétrique des extrémités digitales, chez un nourrisson de quatorze mois, avec atteinte cardiaque simultanée. — Paris, Imp. R. Foulon, 1958, *in*-8°, 43 *p*.

(*Thèse Médec.* (*Etat*), *Paris*, 1958, *N°* .....).

RAFFENNE (HENRI) - Gangrène symétrique des extrémités digitales, chez un nourrisson de quatorze mois, avec atteinte cardiaque simultanée. — Paris, Imp. R. Foulon, 1958, *in*-8°, 43 *p*.

(*Thèse Médec.* (*Etat*), *Paris*, 1958, *N°* .....).

RAFFENNE (HENRI) - Gangrène symétrique des extrémités digitales, chez un nourrisson de quatorze mois, avec atteinte cardiaque simultanée. — Paris, Imp. R. Foulon, 1958, *in*-8°, 43 *p*.

(*Thèse Médec.* (*Etat*), *Paris*, 1958, *N°* .....).

RAFFENNE (HENRI) - Gangrène symétrique des extrémités digitales, chez un nourrisson de quatorze mois, avec atteinte cardiaque simultanée. — Paris, Imp. R. Foulon, 1958, *in*-8°, 43 *p*.

(*Thèse Médec.* (*Etat*), *Paris*, 1958, *N°* .....).

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1958

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Henri RAFFENNE

Externe des Hôpitaux de Paris

Né le 14 avril 1926, à Plancher-les-Mines (Haute-Saône)

Présentée et soutenue publiquement le 12 *novembre* 1958

Gangrène symétrique des extrémités digitales chez un nourrisson de quatorze mois avec atteinte cardiaque simultanée

Président : M. JULIEN MARIE, Professeur

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, RUE DEPARCIEUX, 29
1958

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Chevallier (P.), Debré (R.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillain (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuéjoul (P.), Laroche (G.), Laubry (C.), Lévy-Solal (E.), Lhermitte (J.), Lian (C.), Lœper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Mulon (P.), Olivier (E.), Richet (C.), Strohl (A.), Tanon (L.), Velter (E.).

DOYEN .. .. Léon BINET
Membre de l'Institut

ASSESSEUR .. .. .. Jean VERNE

I. — PROFESSEURS

		MM.
Anatomie		CORDIER (G.)
Anatomie (*chaire à titre personnel*)		DELMAS (A.)
Anatomie pathologique		DELARUE (J.)
Anesthésiologie		BAUMANN (J.)
Bactériologie		FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale		JAYLE (M.-F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports		CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale		FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale		BERNARD (J.)
Clinique carcinologique (Inst. G. Roussy)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	SICARD (A.)
	Cochin	QUÉNU (J.)
	Hôtel-Dieu	MÉNÉGAUX (G.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpétrière	MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)		MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DE GAUDART D'ALLAINES (F.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)		MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpétrière)		ALAJOUANINE (T.)
Cliniques médicales	Broussais	DE GENNES (L.)
	Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Lariboisière	SOULIÉ (P.)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)

	MM.
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	Debray (C.)
Clinique médicale propédeutique	Pasteur Vallery-Radot (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	Derot (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	Petit-Dutaillis (D.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	Lacomme (M.)
Cliniques obstétricales — Port-Royal	N...
Cliniques obstétricales — Tarnier	Varangot (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	Renard (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	Aubry (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	Marie (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)	Bernard (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpétrière)	Michaux (L.)
Clinique de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	Lelong (M.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	Coste (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	Dechaume (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	Sénèque (J.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	Lemaire (A.)
Clinique urologique (Cochin)	Fey (B.)
Electrophysiologie médicale (*chaire à titre personnel*)	Djourno (A.)
Embryologie	Giroud (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N...
Histologie	Verne (J.)
Hygiène des collectivités (*chaire à titre personnel*)	Deparis (M.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	Turpin (R.)
Hygiène et médecine préventive	Joannon (P.)
Médecine du Travail	Desoille (H.)
Médecine légale	Piédelièvre (R.)
Parasitologie	Galliard (H.)
Pathologie chirurgicale	Couvelaire (R.)
Pathologie exotique	Lavier (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	Lenègre (J.)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (*chaire à titre personnel*)	Merklen (F.-P.)
Pathologie médicale	N...
Pathologie et thérapeutique générales	Garcin (R.)
Pharmacologie et matière médicale	Cheymol (J.)
Physiologie	Binet (L.)
Physiologie (*chaire à titre personnel*)	Bargeton (D.)
Physique médicale	Dognon (A.)
Radiologie médicale	Desgrez (H.)
Technique chirurgicale	Patel (J.)
Thérapeutique	Brouet (G.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

	MM.
Anatomie	Cabrol (C.)
	Couinaud (C.)
	Olivier (G.)
Anatomie pathologique	Gauthier-Villars (Mlle P.) *pr. s. ch.*
	Busser (F.)
	Gouygou (Ch.)
	Orcel (L.)
	Paillas (J.)
Anesthésiologie	Vourc'h (G.)
Bactériologie	Névot (A.) *pr. s. ch.*
	Barbier (P.)
	Christol (D.)
	Tournier (P.)
Biochimie médicale	Desgrez (P.) *pr. s. ch.*
	Polonovski (J.) *m. conf.*
	Schapira (G.) *m. conf.*

MM.

Biologie médicale . . . . Bourlière (F.) *m. conf.*

Carcinologie . . Denoix (P.)
Mathe (G.)

Dermato-Syphiligraphie . Duperrat (B.)

Electro-Radiologie . . . Ledoux-Lebard (G.)

Embryologie . . Tuchmann-Duplessis (H.)

Hématologie . . Bilski-Pasquier (G.)
Dausset (J.)

Histologie . . . . Coujard (R.) *pr. s. ch.*
Marois (M.)
Racadot (J.)

Hydrologie . . . Cornet (A.)

Hygiène . . . . . Boyer (J.) *pr. s. ch.*
Corre-Hurst (Mme L.)

Maladies infectieuses . . Bastin (R.)
Dupont (V.)

Médecine légale . . . . . Derobert (L.) *pr. s. ch.*
Hadengue (A.)
Fournier (E.)
Gueniot (M.)

Médecine du travail . . . Albahary (C.)

Neuro-chirurgie David (M.)

Neurologie . . Lhermitte (F.)

Obstétrique . . . Granjon (A.)
Hervet (E.)
Le Lorier (G.)
Morin (P.)
Musset (R.)
Robey (M.)
Thoyer-Rozat (J.)

Ophtalmologie . Brégeat (P.)
Saraux (H.)

Orthopédie . . . Judet (R.)
Ramadier (J.)

Oto-rhino-laryngologie . . Debain (J.)

Parasitologie . . Brumpt (L.C.) *pr. s. ch.*
Chabaud (A.)

Pathologie chirurgicale . Barcat (J.)
Binet (J.-P.)
Cauchoix (J.)
Chatelin (C.-L.)
Dubost (Ch.)
Dubost (Cl.)
Faurel (J.)
Flabeau (F.)
Germain (A.)
Laurence (G.) *agr. per.*
Lortat-Jacob (J.-L.)
Loygue (J.)
Mercadier
Perrotin (J.)
Robert (H.)
Thomeret (G.)

MM.

Pathologie exotique . . . . Schneider (J.)

Pathologie expérimentale . Crosnier (J.)
Hartmann (L.)
Lœper (J.)
Maurice (J.)
Plas (F.)
Richet (G.)

Pathologie médicale . . . . Aussannaire (M.)
Bour (H.)
Bouvier (J.)
Bouvrain (Y.)
Bricaire (H.)
Brissaud (H.)
Brocard (H.)
Buge (A.)
Castaigne (P.) *m. conf.*
Catinat (J.)
Contamin (F.)
Coury (C.)
Frezal (J.)
Housset (E.)
Laroche (Cl.)
Lesobre (R.)
Macrez (C.)
Nick (J.)
Pequignot (H.) *m. conf.*
Royer (P.)
Wolfromm (R.)

Pédiatrie-Puériculture . . Joseph (R.)
Mande (R.)
Mozziconacci (P.)
Polonovski (C.)
Rossier (A)

Pharmacologie . Levy (Mlle J.) *pr. s. ch.*
Boissier (J.)
Lechat (P.)

Physiologie . . . Parrot (J.) *pr. s. ch.*
Dejours (P.)

Physique médicale . . . . Gougerot (L.) *m. conf.*

Pneumo-Phtisiologie . . Kreis (B.)

Psychiatrie . . . Pichot (P.)

Psychiatrie infantile . . . . Duché (D.)

Rhumatologie . . Delbarre (F.)

Stomatologie . Cernéa (P.)
Chaput (Mme A.) *m. conf. agr.*
Grellet (M.)

Thérapeutique . Chassagne (P.)
Lamotte (M.)

Urologie . . . . . Quenu (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

	MM.
Clinique chirurgicale	Aboulker (P.) Ameline (A.) Huguier (J.) Léger (L.) Olivier (C.) Padovani (P.) Poilleux (F.) Roux (M.) Verne (J.-M.)
Clinique médicale	Hagueneau (J.) *pr. s. ch.* Boudin (G.) Conte (M.) Domart (A.) Milliez (P.) Perrault (M.) Rambert (P.) Thieffry (S.) Turiaf (J.)

	MM.
Clinique neuro-rhumatologique	De Sèze (S.)
Clinique obstétricale	Grasset (J.) Lepage (F.) Mayer (M.) Merger (R.) Ravina (J.)
Clinique ophtalmologique	Desvignes (P.) Offret (G.)
Clinique O.R.L.	Maduro (R.)
Clin. pédiatrique et puériculture	Laplane (R.)
Clinique psychiatrique	Baruk (H.)
Clinique urologique	Kuss (R.)

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	Hauduroy (P.) *prof. sans chaire*
Biochimie médicale	Ettori (J.) *prof. à titre personnel*
Pathologie chirurgicale	Rudler (J.) *prof. sans chaire*

Secrétaire général de la Faculté	M. Lena (J.)
Secrétaires	Mme Beurland (H.), Mlles Chaintreuil (G.), Huré (A.)

Conservateur, chargé de la direction de la Bibliothèque	M. le Docteur Hahn (A.)
Conservateurs	Mlles Dumaitre (P.), Goichon (A.-M.)
Bibliothécaires	Mme Contet (J.), Mlles Laurent (H.), Le Noir (G.), Quiévreux (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545923_0015

A MA MERE

Humble témoignage de mon profond amour filial et de ma reconnaissance.

A MON PERE

A LA MEMOIRE DE MON BEAU-PERE

A MA FEMME

A MES FILS

A MES PARENTS

En témoignage de mon affectueuse reconnaissance.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR JULIEN MARIE

Professeur de la Chaire de Pédiatrie Sociale
Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades
Directeur de l'Institut de Pédiatrie Sociale
Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous a inspiré le sujet de ce travail et qui nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Témoignage de notre reconnaissance pour l'exemple et l'enseignement qu'il nous a donnés.

A MES MAITRES D'EXTERNAT

Monsieur le Professeur CADENAT

Monsieur le Professeur LAMY

Monsieur le Professeur Agrégé FLABEAU

Monsieur le Professeur Agrégé FAUREL

Monsieur le Docteur WEISSENBACH

Monsieur le Docteur ROUQUES

Monsieur le Docteur BOUSSER

Monsieur le Professeur Agrégé THIEFFRY

Monsieur le Professeur CATHALA

Monsieur le Professeur Julien MARIE

INTRODUCTION

Il nous a été donné d'observer, dans le Service de notre Maître, M. le Professeur Julien MARIE, un cas de nécrose symétrique des extrémités digitales chez un nourrisson de quatorze mois.

Il s'agit d'une gangrène vasculaire différente dans son expression clinique et sa pathogénie, des gangrènes néo-natales et des gangrènes rencontrées au cours des états neurotoxiques ou septicémiques.

De plus, le caractère original de cette observation réside dans l'association non encore signalée à notre connaissance d'une atteinte cardiaque d'allure primitive.

De ce fait, elle se rapproche, quant à son étiologie, des gangrènes des extrémités rencontrées chez l'adulte au cours de certaines cardiopathies.

Aussi notre travail comportera-t-il trois chapitres princitaux :

1°. — Une étude historique.

2°. — Une étude clinique.

3°. — Une étude étiologique et pathogénique.

CHAPITRE I

ETUDE HISTORIQUE

Si la gangrène symétrique des extrémités chez le nourrisson est relativement rare, elle n'est néanmoins pas exceptionnelle.

On ne relève en France aucune observation concernant le nourrisson *depuis 1862,* date de la description magistrale de Maurice RAYNAUD [57] dans sa thèse : « De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités », *jusqu'en 1923.*

La première en date est rapportée le 10 juillet 1923 par J. MILHIT et R. BROCA [47] à la Société de Pédiatrie de Paris : il s'agit d'une gangrène des doigts par artérite typhique chez un nourrisson de quatre mois.

La même année, A. BARANGER [2] publie une gangrène unilatérale du pied gauche par artérite à la suite d'une rougeole chez un enfant de onze mois ayant entraîné la mort.

En 1929 : 1 cas de gangrène sèche aiguë des orteils chez un nourrisson de sept mois est rapporté par C. DREYFUS-SEE et Cl. LAUNAY [24].

L'année suivante, R.A. MARQUEZY, A. HERAUX et BAGUETTE [44] publient 1 cas de gangrène à prédominance digitale chez un nourrisson de cinq semaines.

En 1938 : 1 cas de gangrène sèche symétrique, suivie d'élimination spontanée des quatre derniers doigts de chaque main est publié par LOUHAT, VILLAR, CUJAC [42].

En 1939, une première observation de gangrène chez un nouveau-né de dix-huit jours est rapportée par P. BARRÉ [3 *a*].

En 1940, il s'agit d'une gangrène du pied et de la jambe, guérie après amputation chez un nourrisson de douze jours qui est signalée par LÉVY-GORRET et BEAU [41].

En 1942, LANTUEJOUL [35] publie, à la Société de Gynécologie et d'Obstétrique de Paris, une gangrène des doigts chez un nouveau-né.

Le 18 mars 1947 : R.A. MARQUEZY, M. ECK, M. BŒSWILLWALD [45] rapportent l'observation d'une gangrène primitive chez un enfant de vingt-quatre jours. MARQUEZY, à cette date, souligne la rareté de ces nécroses symétriques et en signale 7 observations seulement en France.

La même année, dans un mémoire original à la Société de Pédiatrie, M. FEVRE [26] décrit trois types différents de gangrène parmi lesquels une gangrène symétrique chez un nouveau-né de treize jours.

En 1949, une observation de gangrène sèche des orteils chez un nouveau-né de vingt-quatre heures est rapportée par LANIER et MARTIN [34].

M.A. D'ŒLSNITZ et L. CHADOUDAUD [53] publient, en 1950, 3 cas de gangrène chez le nourrisson.

En 1951, une deuxième observation de gangrène symétrique des doigts chez un nourrisson de cinq semaines atteint d'otoantrite est rapportée par P. BARBE [3 *b*].

La même année, L. CAUSSADE, N. NEIMANN et M. PIERSON [17] en publient 2 cas chez le nourrisson.

M. BERNHEIM, J.M. ROUX, F. LARBRE [6], en 1952, font une publication à la Réunion Lyonnaise de Pédiatrie d'un cas de gangrène des extrémités digitales et de la fesse chez un nourrisson atteint d'infection staphylococcique.

En 1953, M. FONTAN, VERGER, PERY et LAGARDE [27] rapportent 2 cas de gangrène symétrique des extrémités chez le nourrisson.

En 1955, P. BEYER, J. JUIF et E. FRIEDRICH [9] publient 2 observations de troubles ischiémiques des extrémités avec gangrène chez 2 nourrissons atteints de néphrite.

En 1958, J. Marie, A. Henneouet, P. Corone et H. Mathieu rapportent 1 cas de nécrose symétrique des extrémités digitales chez un nourrisson de quatorze mois avec atteinte cardiaque simultanée.

Dans la littérature étrangère, 9 observations ont été signalées par Marquezy :

— Gobel : 1899
— Brouson [12] : 1901
— Cotes-Preedy : 1904
— Kosmak [33] : 1908
— Eicher : 1929
— De Succo : 1928
— A. Grassi : 1931
— De Durand et Diaz Bobelo : 1932
— Dohan : 1934

Un dixième cas est signalé dans la thèse de J. Fouillen [28] Paris, 1954 : celui de P. Brusa (1921) [13].

D. Nastassievitch [49], dans sa thèse de 1922 (Bordeaux), cite 26 cas de syndrome de Raynaud chez le nourrisson dont 14 avant l'âge de six mois, mais beaucoup de ces observations sont discutables.

En conclusion :

Il existe :

— 19 publications françaises,

— environ 10 observations étrangères de gangrène symétrique des extrémités, mais aucune ne fait mention d'une association à une atteinte cardiaque d'allure primitive.

Il faut signaler cependant que dans sa thèse D. Nastassievitch [49] cite 1 cas de gangrène des extrémités chez une fillette de quatorze mois, cas rapporté par J.A. Milne [48] dans *The Britisch Medical Journal* du 8 décembre 1906 où la nécrose des extrémités coexistait avec un rétrécissement mitral et dila-

tation du cœur, ainsi que l'a montré d'ailleurs la vérification anatomique quelques années plus tard.

Dans les observations françaises on ne retrouve pas la notion de cardiopathie primitive associée : seule la deuxième publication de P. Barbe [3 *b*] relate l'existence d'un souffle systolique qui s'est avéré anorganique.

CHAPITRE II

ETUDE CLINIQUE

NECROSE SYMETRIQUE DES EXTREMITES DIGITALES CHEZ UN NOURRISSON DE QUATORZE MOIS AVEC ATTEINTE CARDIAQUE SIMULTANEE

Cette observation de nécrose symétrique des extrémités digitales chez un nourrisson, tire son principal intérêt d'une association à une atteinte cardiaque d'allure primitive.

Malgré nos recherches, l'étiologie de ce syndrome n'a pas été précisée.

OBSERVATION

Garçon de quatorze mois, sans antécédents pathologiques notables jusqu'au 12 novembre 1957.

A cette date, il tombe malade. Elevé chez sa tante, dans une petite commune du Finistère, l'enfant présente ce jour une température de 39°2, de la toux et quelques troubles digestifs. Cet état, nullement inquiétant, ne motive la visite du médecin traitant (Docteur LARTIGUE) que deux jours plus tard. C'est à son obligeance que nous devons les détails suivants : l'enfant, encore fébrile, présente les signes d'une pharyngo-rhino-bronchite saisonnière non compliquée ; une épidémie d'allure grippale règne d'ailleurs à ce moment dans la région. Sa prescription comporte : poudre de terramycine, solution nasale de pénicilline, suppositoires à base d'eucalyptus. Le lendemain, la température est tombée, l'appétit reprend et, le 16 novembre, le Docteur LARTIGUE est appelé une seconde fois car l'enfant, dont la température ne dépasse pas 38°, est anormalement grognon, insom-

niaque et anorectique : l'examen clinique est négatif en dehors des signes de poussée dentaire; il prescrit néanmoins : comprimés de pénicilline (500.000 U par vingt-quatre heures) et 4 gouttes de largactil en deux prises (médication qui ne sera pas renouvelée).

Le lendemain la température est à 37°6, l'enfant plus calme, mais sa tante remarque que les mains et les pieds du malade sont anormalement froids; elle tentera de les réchauffer, en vain d'ailleurs, en exposant l'enfant devant une cheminée. La situation est identique le lendemain 19 novembre, mais il n'y a rien d'inquiétant en apparence. Mais, le 20 novembre au matin, le Docteur LARTIGUE, appelé d'urgence, se trouve devant un tableau impressionnant : les extrémités digitales des deux mains présentent déjà une nécrose à un stade avancé; la température est normale, l'enfant, calme, ne paraît pas souffrir.

Le même jour, l'enfant est transporté à l'Hôpital de Quimper et la situation, que le chef de service a eu l'amabilité de nous décrire, est la suivante : enfant fébrile (39°), agité, paraissant souffrir, choqué; un œdème important rouge et douloureux remonte jusqu'aux poignets; il gêne la prise du pouls radial, mais le pouls huméral est rapide et vibrant; aucune anomalie cardiaque n'a été observée. L'enfant reçoit, en injections, Pressyl, Nicyl et Bécilan; il est réhydraté par voie sous-cutanée. Les jours suivants, il reçoit des injections de pénicilline, streptomycine et la température se stabilise autour de 38°.

Le 3 décembre, le malade quitte l'Hôpital de Quimper emmené par sa mère qui habite Paris.

A son arrivée dans notre service, le 3 décembre 1957, l'enfant pèse 9 kg; il est calme, souriant, apyrétique, le teint est légèrement liliacé.

L'aspect des mains est typique : les dernières phalanges de chacun des quatre doigts sont transformés en autant de petits fuseaux noirs, secs, indolores, comme carbonisés; on distingue nettement les ongles dont la forme générale et le bord libre sont conservés. Au niveau des pouces, la face palmaire des deuxièmes phalanges est occupée par une zone ecchymotique noirâtre. Au niveau des doigts, la zone nécrosée est limitée par un sillon profond, circulaire, parfaitement net. Au-dessus de ce sillon, la peau des phalanges est œdématiée, rose-violacée, froide, indolore; cet œdème gagne la main, surtout sur sa face palmaire. Le reste des téguments, les pieds, les oreilles, le nez, ont une coloration uniforme, mais légèrement cyanotique.

Le pouls est facilement perçu au niveau des artères superficielles des quatre membres, il bat à 100. La tension artérielle est à 9-6. Les bruits du cœur sont normaux.

Hormis une légère rougeur du pharynx et quelques sibilants aux bases pulmonaires, le reste de l'examen viscéral est négatif : pas

d'adénopathie, foie et rate non perçus; psychisme, réflexes tendineux, sensibilité cutanée sont normaux. Enfin, à l'examen radioscopique du thorax, on ne retenait aucune image anormale.

Recevant cet enfant vingt jours après le début des troubles vasomoteurs, nous instituons un traitement local (pansements huileux), prescrivons, pour prévenir une surinfection des lésions, pénicilline et streptomycine, puis tétracycline.

Le 9 décembre, nous recevons le résultat d'un électrocardiogramme demandé systématiquement : ce tracé électrique est anormal : tachycardie sinusale à 155 par par minute; axe de Q R S aux environs de + 100°. Aspect culviligne du segment S T sur toutes les dérivations du plan frontal, avec onde T négative en D 1, D 2, D 3. Décalage supérieur de S T avec onde T profondément négative en V 4, V 5, V 6.

Ce jour, l'état cardio-vasculaire de cet enfant ne nous inspire cependant aucune autre raison d'inquiétude et nous nous bornons à demander un second enregistrement.

Mais le 14 décembre éclatent des manifestations cardiaques aiguës: d'une pâleur inaccoutumée, cet enfant présente un état lipothymique, la respiration est rapide, difficile, paraissant soulagée par la position assise. Il refuse de s'alimenter et vomit une fois. Le pouls bat à 160-180, régulièrement. A l'auscultation du thorax, pas de bruits pulmonaires surajoutés, mais par contre on perçoit un rythme à trois temps qu'il est difficile de définir. Le foie déborde de 4,5 cm le rebord costal; il est douloureux; les urines sont rares, la température centrale est à 37°.

Le lendemain un cliché du thorax précise que l'image cardiaque est globalement élargie et que la transparence pulmonaire des deux bases est fortement diminuée. L'électrocardiogramme montre les mêmes anomalies que celles enregistrées le 9 décembre.

Sous l'influence d'une cure digitalique, cette situation se redresse complètement en quatre jours et, le 19 décembre, l'enfant a repris son habitus antérieur. Mais, à notre grand étonnement, malgré cette amélioration complète, ni les signes radiologiques, ni les signes électriques ne se modifient. D'ailleurs du *3 janvier au 5 janvier 1958, une seconde défaillance cardio-vasculaire tout à fait comparable se reproduit*, nécessitant une deuxième cure digitalique. Une nouvelle phase d'accalmie, durant laquelle nous assistons à la chute progressive des phalanges nécrosées, s'observe jusqu'au 5 février, alors que plusieurs examens radiologiques et électriques montrent la permanence des altérations cardiaques.

Du 5 au 11 février, troisième épisode de défaillance cardiaque en tous points semblable aux précédents; le bruit de galop est cette fois indiscutablement perçu.

Depuis ce dernier épisode, l'état de l'enfant est resté satisfaisant : apyrexie, appétit conservé, gaîté, prise de poids. Toutes les phalanges sont tombées et les moignons digitaux se sont spontanément épidermisés; seuls les pouces ont échappé au processus de mutilation, les zones nécrotiques s'étant résorbées sans perte de substance. Bien que malaisée, la préhension volontaire de cet enfant est possible. Enfin, la radiographie du thorax, pratiquée le 20 mars 1958 et l'électrocardiogramme montrent, chez cet enfant apparemment guéri, la persistance d'une atteinte cardiaque.

L'enfant sort du service le 18 juin 1958 *sans traitement.*

— Son *poids est de 10,600 kg.*
— L'auscultation du cœur est normale.
— L'électrocardiogramme du 16 juin 1958 objective les mêmes signes d'atteinte cardiaque.

L'enfant est convoqué fin septembre 1958; fait surprenant, l'électrocardiogramme est redevenu normal.

En résumé :

Chez un enfant de quatorze mois, sans passé pathologique notable, survient au sixième jour d'un état infectieux dont l'allure grippale est extrêmement banale, une nécrose sèche et symétrique de toutes les extrémités digitales. Cette nécrose aboutira, au bout de trois mois, à la perte des dernières phalanges des doigts, hormis les pouces. Après un mois d'évolution, on constate l'existence d'anomalies électriques cardiaques. Cette constatation précède de peu la survenue d'un accident asystolique aigu, réversible en quatre jours par le traitement digitalique, en même temps on découvre l'existence d'un gros cœur avec hypervascularisation pulmonaire sur les clichés du thorax. Début janvier et début février deux accidents asystoliques aigus analogues se reproduiront, également réversibles. Par contre, il n'en est pas de même des anomalies électriques et radiologiques qui persistent toujours le 25 mars, pratiquement inchangées par rapport à nos constatations initiales, début décembre. Ces anomalies électriques existent à sa sortie le 18 juin 1958, mais, fait intéressant, l'électrocardiogramme est normal fin septembre 1958.

CHAPITRE III

ETUDE ETIOLOGIQUE ET PATHOGENIQUE

Cette observation si particulière conduit à trois problèmes :

1. — Quelle est son étiologie et quelle place peut-on lui attribuer parmi les faits de nécrose des extrémités chez le nourrisson déjà rapportés ?

2. — Quelle est la nature des manifestations cardio-vasculaires qui se sont produites à trois reprises pendant les trois premiers mois de l'évolution ?

3. — Quelle relation peut-on établir entre la gangrène des extrémités digitales et les manifestations cardio-vasculaires ?

— I —

A. — LE SYNDROME DE NECROSE

Le syndrome de nécrose que nous avons observé se caractérise de la façon suivante :

— Existence d'une courte phase de quarante-huit à soixante-douze heures de troubles vaso-moteurs préparatoires, à type de simple refroidissement des quatre extrémités des membres, troubles peut-être douloureux le premier jour.

— Brutalité extrême de la nécrose installée en moins de vingt-quatre heures.

— Simultanéité du processus de nécrose au niveau de tous les doigts.

— *Symétrie parfaite des lésions,* respectant le pouce comme il est d'usage dans les gangrènes vasculaires.

— Caractère sec, indolore, d'un processus limité en moins de quarante-huit heures par un sillon d'élimination.

— Enfin, survenue de cette gangrène au décours d'un état infectieux des plus simples.

Ce dernier trait est sans doute l'un des plus rarement constatés. Nous n'en avons découvert que peu d'exemples dans nos recherches bibliographiques ; ainsi l'observation de L. Caussade [17] dans laquelle les lésions de nécrose compliquent un état infectieux apparemment bénin. Ce fait concernait un enfant de vingt mois chez lequel apparurent, après quarante-huit heures de fièvre inexpliquée, des placards ecchymotiques sur les quatre membres. Deux jours plus tard, les phénomènes se limitaient aux extrémités digitales. La plupart des observations font état, au contraire, de la survenue de ces syndromes au cours d'état infectieux graves, neuro-toxiques, septicémiques ou compliqués de troubles respiratoires importants. Il apparaît avec évidence que cette observation échappe à cette règle.

Nous pouvons éliminer, d'autre part, le rôle éventuel d'un *facteur physique extérieur* qui aurait déterminé, ou tout au moins favorisé, la nécrose des extrémités :

— Ni le *froid vif,* ni une brûlure par la chaleur, un caustique, un courant électrique, ne peuvent être retenus dans notre cas ; contre la brûlure plaident d'ailleurs, outre la symétrie absolue des lésions, la conservation parfaite des ongles.

— Non plus le rôle possible incriminé dans certaines observations d'un garrot sur les membres réalisé par des vêtements trop serrés.

— Nous nous sommes assurés d'autre part que cet enfant n'avait reçu aucune substance vaso-constrictrice, qu'elle soit médicamenteuse ou alimentaire (le malade n'absorbait que des farines du commerce dont la marque nous est connue).

— Nous pouvons éliminer formellement l'*acrodynie*, dont l'enfant n'a présenté aucun des signes, en particulier psychique.

— Enfin, pour parler de *syndrome de Raynaud*, il nous manque la notion de troubles asphyxiques antérieurs au niveau des extrémités que nous n'avons pas retrouvés chez ce malade.

B. — ETIOLOGIE

Nous nous sommes donc attachés à essayer de mettre en évidence en facteur étiologique possible :

a) Un processus infectieux a pyogènes :

Peut déterminer une gangrène des extrémités.

— 1 cas rapporté par M. Bernheim, J.A. Roux, F. Larbre [6] au cours d'une infection staphylococcique chez un nourrisson de deux mois.

— 1 cas rapporté par G. Dreyfus-See et Cl. Launay [24] chez un nourrisson de sept mois atteint de broncho-pneumonie.

— A. Baranger [2] publie une observation de gangrène par artérite à la suite d'une rougeole chez un enfant de onze mois.

— J. Milhit et R. Broca [47] signalent un cas de nécrose par artérite typhique.

— Klan (1937) fait état de gangrènes cutanées au cours de la scarlatine. Mais en faveur d'un processus pyogène, nous ne pouvons retenir qu'un hémogramme pratiqué le 4 décembre (vingt-quatre heures après l'admission) de l'enfant montrant une leucocytose à 28.400, avec polynucléose à 59 %. Mais cette formule d'infection est rapidement retournée à la normale et nous la rapportons aux phénomènes inflammatoires importants qui siégeaient à cette époque au niveau des extrémités sphacélées.

En fait, aucun élément clinique dans le tableau initial ne permettait d'envisager un processus septicémique :

— les hémocultures ont été négatives,

— un séro-diagnostic pour les affections typhiques et paratyphiques s'est montré négatif,

— le taux des antistreptolysines était à un chiffre normal.

b) L'ORIGINE VIRALE :

L'origine virale de certaines gangrènes des extrémités a bien été démontrée chez l'adulte par J. BEUREY dans sa thèse de Nancy (1950) [8].

En faveur d'une étiologie virale plaidait :

— la notion d'une épidémie d'allure grippale contemporaine dans la localité où séjournait l'enfant.

Mais les réactions sérologiques de la grippe (virus A et A' pratiquées, il est vrai, le 9 décembre, soit près d'un mois après l'affection initiale se sont révélées négatives. Il en fut de même pour celles de l'ornithose, de la psittacose et de la lymphogranulomatose, ainsi que celles du groupe des virus A P C.

Le sérum de cet enfant ne contenait pas d'agglutinines froides.

c) PHÉNOMÈNES VASCULAIRES AIGUS :

Par esprit de système, nous avons tenu à éliminer en outre toute une série d'affections au cours desquelles des phénomènes vasculaires aigus peuvent parfois se rencontrer :

1° L'enfant n'est pas diabétique.

2° Le rôle de la syphilis, soutenu dans la thèse de CHEVRAN [19] n'est pas en cause : les réactions sérologiques sont négatives.

3° Une affection hématologique : telle une anémie ou une thrombocytémie essentielle ont été écartées.

4° Un facteur rénal primitif ou secondaire a été recherché.

P. BEYER, J. JUIF, E. FRIEDRICH [9] ont signalé des troubles ischiémiques des extrémités chez deux nourrissons atteints de néphrite, mais :

— l'absence d'albuminurie,

— plusieurs sédiments urinaires normaux,
— l'urée sanguine normale (0,25 g),
— l'ionogramme normal,
— l'urographie intra-veineuse normale,

permettent de rejeter cette hypothèse.

5° Il n'existe pas d'atteinte osseuse sur les clichés du squelette qui précisent en outre l'absence de côtes cervicales.

6° Nous avons éliminé un affection neurologique concomitante pouvant entraîner un syndrome de Raynaud.

Militent en ce sens :

— l'intégrité du fond d'œil,
— l'électroencéphalogramme et l'électromyogramme normaux.

7° Nous n'avons pu mettre en évidence des altérations immuno hématologiques :

— aucun anticorps anormal n'a été décelé,
— la recherche des cryoglobulines est négative,
— l'électrophorèse des protides et des lipides du sérum n'a révélé que des faibles modifications sans signification particulière.

8° Nous avons également pensé à une maladie touchant le muscle ou le collagène.

La coexistence d'une cardiopathie la suggérait d'autant plus.

M. Lelong [38] a rapporté 1 cas de périartérite noueuse chez un nourrisson de quatorze mois, à localisation coronarienne première.

Chez l'adulte : Ch. Laubry, P. Soulié et J. Lenègre [37] ont publié une observation d'insuffisance cardiaque par coronarite nodulaire mortelle en quelques mois chez un sujet jeune.

R. Froment, A. Conin et collaborateurs [29] ont observé 1 cas paraissant correspondre à une localisation coronarienne

première, au cours d'une maladie de Küssmaul secondairement caractérisée (biopsie).

Il existait chez ce malade de quarante-six ans, outre un syndrome coronarien, une paralysie du sciatique poplité externe droit, hématurie, une ischémie digitale droite à répétition intéressant médius, annulaire, puis index, aboutissant à la gangrène. Malgré l'absence de manifestations cutanées, le diagnostic de périartérite noueuse a été confirmé par l'examen histologique du doigt amputé.

Nous avons éliminé ce diagnostic de maladie de Kussmaul par une biopsie musculaire du triceps sural qui montre l'intégrité absolue des artérioles.

L'examen histologique des phalanges nécrosées, lui, n'a pu être interprété étant donné le degré avancé de la nécrose.

Contre le diagnostic de myosité plaident :

— le taux de l'aldolase sérique normal,
— l'électromyogramme qui n'est pas perturbé,
— l'intégrité des fibres musculaires à la biopsie.

9° Nous avons enfin exploré le fonctionnement de la médullo-surrénale par la recherche d'une élimination urinaire anormale des dérivés de l'adrénaline : le dosage des *catécholamines urinaires*, pratiqué à deux reprises dans le laboratoire du Professeur Hazard, a donné des résultats d'abord plus élevés, puis moins élevés que la moyenne. Les deux dosages ayant été pratiqués à moins d'un mois de distance, nous nous abstenons d'en tirer une conclusion.

A côté de ce bilan négatif, un résultat a cependant retenu notre attention, celui des *réactions sérologiques* de la *toxoplasmose* dont la recherche nous avait été plus particulièrement suggérée par la survenue de signes cardiaques.

Une première mesure, pratiquée le 28 janvier 1958 (deux mois après le début de la maladie) fournit les résultats suivants (Docteur Desmonts) :

— test de lyse : positif entre 1/2.500e et 1/5.000e,
— fixation du complément : positif au 1/50e.

Un deuxième dosage (11 février 1958) et surtout un troisième (5 mars 1958) montrent une légère diminution du taux des anticorps.

— test de lyse : positif au 1/1.000e,

— fixation du complément : positif au 1/50e.

Ce taux était monté au 1/100e le 11 février 1958.

Ces taux fortement positifs et cette décroissance assez nette nous obligent à tenir compte de cet examen, sans que nous puissions en tirer une conclusion quant à l'étiologie du syndrome dont aucun élément clinique ne plaide en faveur d'une toxoplasmose acquise.

L'hypothèse d'une simple transmission des anticorps maternels est à rejeter vu l'âge de l'enfant.

Peut-être s'agit-il d'une toxoplasmose acquise évoluant antérieurement ou parallèlement au syndrome de nécrose des extrémités.

C. — PHYSIO-PATHOLOGIE

Chez le nouveau-né le mécanisme semble avoir été étudié par les travaux de Gross [30] et de H.D. De Perlmutter et D.H. Wagner [55] : d'une part, la fréquence des infections obstétricales, d'autre part, la possibilité de thromboses au niveau de multiples vaisseaux qui, s'atrésiant à la naissance, peuvent expliquer les gangrènes du nouveau-né.

Chez le nourrisson, par contre, on doit envisager d'autres causes et rapprocher ces faits de ceux que l'on observe chez l'adulte. On peut schématiquement invoquer trois mécanismes : artériolite, obstruction artérielle ou ischémie.

1° La théorie de la vascularite.

D'origine infectieuse, elle a été soutenue par Marquezy [44 et 45].

Cette vascularite diffuse ou localisée atteint les artérioles et les capillaires efférents aux endroits où, du fait du collap-

sus, la circulation est ralentie : à ces endroits, un spasme tant soit peu prolongé aboutit nécessairement à l'ischiémie, puis à la nécrose.

La théorie vasculaire de l'endartérite oblitérante au cours des maladies infectieuses ou intoxications a été mentionnée dans la théorie inaugurale de RAYNAUD [57], mais ce dernier ne croyait pas aux lésions vasculaires du fait :

— de l'intégrité du cœur;
— des battements artériels normaux;
— de l'absence de vérification anatomique.

Mais, actuellement, il a été donné de vérifier l'état anatomique du système artériel :

En effet, si BUSSY [15] parle d'aplasie et si Carl BECK [4] à l'opposé trouve un épaississement hyperplasique très net de la tunique interne des artères des extrémités et de celle du cerveau chez un nourrison de six mois, les observations actuelles confirment l'intégrité des artères.

G. DREYFUS-SEE et Cl. LAUNAY [24].

R.A. MARQUEZY et HERAUX et BAGUETTE [44].

M. FEVRE [26] au cours de l'exploration chirurgicale du système artériel, le trouve parfait : donc il n'existe pas d'oblitération des gros vaisseaux; il s'agit d'une artériolite infectieuse plutôt que d'une embolie.

La possibilité de vascularité thrombosante allergique ou même due à la grippe a été envisagée.

2° LA THÉORIE DE LA THROMBOSE ARTÉRIELLE.

Il peut s'agir d'une thrombose *in situ* comme c'est le fait des maladies artérielles :

— artério-sclérose,
— anévrysmes disséquants,
— thromboangeite oblitérante.

On ne les rencontre pas chez le nourrisson.

Il peut s'agir d'une obstruction des artères par embol parti du cœur au cours :

— d'une endocardite infectieuse,
— d'une thrombose coronarienne ou d'une thrombose intra-cardiaque ou thrombose auriculaire massive.

Cette hypothèse est difficilement soutenable étant donné la symétrie de la nécrose et on imagine mal la migration de deux embols dans deux artères homologues.

3° La théorie ischiémique de la gangrène.

La réduction de l'oxygénation des tissus peut aboutir à l'ischiémie :

— soit du fait d'un spasme prolongé : c'est le cas des nécroses survenant au cours des chocs circulatoires, la maladie de Raynaud, l'ergotisme, l'acrodynie ;
— soit du fait d'une occlusion artérielle non embolique.

On a décrit des cas de gangrène des extrémités au cours de certaines hémopathies :

— cryoglobulinémie,
— hémoglobinurie,
— auto-anticorps : agglutinines froides,
— thrombocytopénie (malaide de Moschkowitz).

Bien souvent, cette gangrène artériolaire non occlusive est à l'origine de nombreuses discussions quant à son mécanisme :

— hypotension,
— réduction de débit cardiaque,
— anoxémie.

Autant de facteurs qui doivent entraîner une hypoxie des tissus des extrémités, condition indispensable lorsqu'on a constaté des pulsations artérielles normales.

Chez l'adulte : cette gangrène par ischiémie non occlusive reconnaît des causes surtout cardio-vasculaires.

C'est ouvrir alors le débat sur le deuxième problème soulevé par notre observation.

— II —

Quelle est la nature exacte des troubles cardio-vasculaires survenus près d'un mois et demi après l'accident initial ?

Ces troubles consistent en deux ordres de phénomènes :

1° Des accidents cliniques aigus :

Ils sont au nombre de trois, présentant tous les caractères d'une brusque défaillance cardiaque (état lipothymique, dyspnée, tachycardie, bruit de galop, hépatomégalie, oligurie), accidents réversibles à la suite de la prescription de la digitaline. Il faut remarquer que ces accidents cliniques n'ont été contemporains ni d'une aggravation, ni même d'une modification des signes électriques et radiologiques précédents.

2° Altérations électriques :

Qui portent essentiellement sur l'onde de repolarisation (aplatissement de T sur le plan frontal, négativité profonde de T avec sus-décalage de S T en précordiales gauches). Gros cœur globuleux et diminution de la transparence en rapport avec une hypervascularisation pulmonaire sur *les clichés du thorax :* ces anomalies, pour la première fois par recherche systématique le 9 décembre 1957, ont paru pratiquement permanentes et se sont sensiblement améliorées jusqu'en juin 1958 pour devenir subnormales fin septembre 1958.

Sur ces bases, trois hypothèses nous semblent pouvoir être discutées :

a) *une péricardite à petit épanchement ;*

b) *un trouble de la vascularisation* du myocarde avec ischiémie de la face antéro-latérale du ventricule gauche ;

c) *une cardiopathie primitive.*

La première de ces trois hypothèses ne paraît pas à retenir : en effet, outre les altérations peu caractéristiques de

l'électrocardiogramme, la stabilité des signes cliniques, électriques et radiologiques sont difficilement compatibles avec une manifestation exsudative. D'autre part, l'électromyographie et la radiographie du cœur à haut voltage, n'ont pas mis en évidenc de signes d'épanchement. Ce dernier examen en particulier ne montre d'autre image à double contour que celle de l'oreillette gauche.

L'hypothèse d'un trouble ischiémique s'accorde mieux avec les données de l'électrocardiogramme. Elle permettrait d'envisager l'existence d'un trouble vaso-moteur généralisé d'étiologie indéterminée qui aurait simultanément provoqué une ischiémie des extrémités digitales et de la face antéro-latérale du myocarde. Le gros cœur, avec hypervascularisation pulmonaire, les poussées asystoliques, seraient secondaires au trouble de la vascularisation myocardique. Il s'agirait alors d'un syndrome apparenté à la maladie de Raynaud.

Il faut remarquer néanmoins que la stabilité des altérations électriques, plus de deux mois après leur constatation initiale est un caractère qui se superpose assez mal avec une perturbation aiguë de la vascularisation myocardique : on pourrait s'attendre en effet, soit à un retour à la normale, soit à l'apparition d'un tracé évoquant d'une façon plus nette celui d'un infarctus.

L'analyse vectographique du cœur que nous avons fait pratiquer (Docteurs Deglande et Laurens) dans le Service du Professeur P. Soulié est suggestive d'une hypertrophie ventriculaire gauche, mais elle ne plaide pas en faveur d'un trouble ischiémique.

Reste l'hypothèse d'une cardiopathie primitive congénitale (rétrécissement aortique ou sous-aortique muet) ou acquise (tumeur inter-ventriculaire gauche, myocardite virale, toxoplasmique, cryptogénétique).

C'est sans doute l'hypothèse s'accordant le mieux avec l'évolution et la nature des signes électriques et radiologiques.

Contre la cardiopathie primitive congénitale plaident :

1° L'absence de toute manifestation cardiaque avant l'apparition des signes digitaux.

2° La notion d'un cœur normal à l'examen radioscopique du thorax le jour de l'admission de l'enfant dans le service.

Par contre, l'hypothèse d'une cardiopathie primitive acquise est plus soutenable : en particulier une myocardite toxoplasmique. En faveur de ce diagnostic militent :

1° Les signes cliniques de myocardite :
— asystolie avec pâleur, dyspnée, gros cœur et gros foie,
— l'évolution par poussées.

2° Les signes électriques :
— les modifications de l'onde T à l'électrocardiogramme,
— puis le retour à un tracé normal.

3° Les signes biologiques enfin :
— le test de lyse,
— le taux de fixation du complément à des taux fortement positifs puis à décroissance assez nette.

— III —

Quelle relation peut-on établir entre la nécrose des extrémités digitales et les manifestations cardio-vasculaires ?

1° S'agissait-il d'une cardiopathie primitive ayant entraîné secondairement par sa faible ondée sanguine en aval, une acro-asphyxie ayant abouti à la gangrène ? Dans ce cas, cette nécrose serait due plutôt à la faiblesse extrême de la circulation périphérique qu'à des embolies dont on imagine mal la migration dans deux artères homologues.

Cotton [22] a particulièrement bien étudié le mécanisme physio-pathologique des gangrènes des extrémités au cours de l'infarctus du myocarde chez l'adulte.

P. Soulié et P. Chiche [64] font état de gangrène vasculaire survenant chez l'adulte dans la thrombose intra-car-

diaque, thrombose signalée au cours d'infarctus du myocarde, endocardite oslérienne, rétrécissement aortique, voire dans certaines insuffisances cardiaques cryptogénétiques.

Il a été signalé des thromboses intra-cardiaques au cours de maladies infectieuses, en particulier au cours de la diphtérie, avec, au décours de l'évolution, des gangrènes des extrémités attribuées à des embolies, mais toutes les observations en cause sont anciennes et discutables.

P. David, E. Eddie et D. Gialloreta [23] ont signalé l'existence de phénomènes asphyxiques au niveau d'un ou plusieurs membres avec gangrène, au cours des thromboses oblitérantes de l'oreillette gauche.

En fait, ces tableaux décrits chez l'adulte sont rares et l'évolution est fatale dans tous les cas.

Chez le nourrisson, au cours de l'évolution de la myocardite aiguë primitive, des complications neurologiques ont été signalées : convulsions, hémiplégie, attribuées à des embolies.

2° Les manifestations cardio-vasculaires sont-elles secondaires à la nécrose des extrémités digitales ?

Nous rapportons, avec toute la réserve qu'elle comporte, l'observation de J.A. Milne [48] :

Il s'agit d'un nourrisson, fille âgée de quatorze mois, qui a présenté une gangrène des doigts de la main droite, du bout du nez, de l'oreille.

Un an après, on constate une insuffisance mitrale.

L'enfant meurt à l'âge de quatre ans et la vérification anatomique a montré l'existence d'un gros cœur avec rétrécissement mitral.

L'atteinte cardiaque est donc apparue secondairement si l'on s'en réfère à la chronologie des faits.

Dans notre observation, il semble peu vraisemblable que la gangrène ait entraîné des lésions infectieuses déterminant secondairement au niveau du cœur une ischiémie.

Peut-être s'agit-il d'un même processus évoluant au niveau des artérioles des mains et de celles du cœur par endo ou périartérite qui entraînerait des troubles ischiémiques.

Est-ce une maladie artériolaire primitive ou une réponse artériolaire à une maladie générale ?

CONCLUSIONS :

Dans l'état actuel de nos connaissances et malgré des investigations complémentaires poussées telles que dosage des catécholamines ou biopsie musculaire, il est impossible de conclure sur :

1° L'étiologie de cette nécrose des extrémités digitales.

2° Son mécanisme.

3° Sa corrélation avec les manifestations cardio-vasculaires.

Nous en sommes réduits à formuler des hypothèses.

CONCLUSIONS

I. — Il faut bien différencier cette gangrène vasculaire symétrique des autres gangrènes du nourrisson, en particulier :

— des gangrènes néo-natales ;

— des gangrènes au cours de syndrome toxi-infectieux ou septicémiques qui sont parcellaires, asymétriques.

II. — Il faut souligner la relative rareté des nécroses symétriques des extrémités chez le nourrisson et plus encore le caractère exceptionnel de l'atteinte cardiaque au cours de ces gangrènes.

III. — On ne retrouve dans la littérature qu'une seule observation (J.D. Milne) d'association à une cardiopathie primitive, en l'occurrence un rétrécissement mitral.

IV. — Il est remarquable de noter la survenue dans deux observations (Caussade, Julien Marie) de gangrènes au décours d'un état infectieux d'allure banale.

V. — L'étiologie de ce syndrome de gangrène n'a pu être précisée, pas plus que la nature intime des troubles cardiovasculaires. Un résultat a cependant retenu notre attention, c'est celui des réactions *sérologiques de la toxoplasmose* dont la recherche nous avait été plus particulièrement suggérée par la survenue des signes cardiaques.

VI. — Il est impossible, dans l'état actuel de nos connaissances, de préciser :

— le mécanisme intime des lésions ;

— et plus encore la corrélation de la nécrose symétrique avec les manifestations cardiaques.

a) la cardiopathie est-elle au premier rang et de ce fait favorise-t-elle les troubles vaso-moteurs et la gangrène par sa faible impulsion cardiaque et sa faible ondée sanguine ?

b) l'atteinte cardiaque est-elle secondaire à la gangrène ou bien le reflet d'un processus identique touchant les artérioles des mains et du cœur ?

VII. — Cependant, dans notre observation, il semble qu'on puisse retenir comme valable l'hypothèse *d'une myocardite toxoplasmique* ayant entraîné, par diminution globale du débit circulatoire périphérique ou peut-être par embolie, la gangrène des doigts.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
J. MARIE

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

1. Askne (W.I.) et Wrong (R.). — Gangrène des extrémités : 2 cas. (*Journal of Pediatries*, mai 1952, n° 5, p. 588.)

2. Baranger (A.). — Gangrène unilatérale du pied gauche par artérite à la suite de rougeole chez un enfant âgé de onze mois ayant entraîné la mort. (*Sté Pédiatrie*, Paris, 18 décembre 1923.)

3. Barbe (P.). — *a*) Gangrène symétrique chez un nouveau-né de dix-huit jours. (*Sté Pédiatrie*, Paris, 17 janvier 1939.)
— *b*) Gangrène des doigts chez un nourrisson de cinq semaines atteint d'oto-antrite ayant évolué vers la guérison avec mutilation (1951). (*Arch. Françaises de Pédiatrie*, 1952, T. IX, n° 1.)

4. Beck (C.). — Maladie de Raynaud chez un nourrisson de six mois. (*Jahrb. für Kinderheilh*, 1910, vol. 72, p. 84.)

5. Bernheim (M.), Wertheimer (P.), François (R.) et Bonnet (J.L.), Bianco (E.). — Manifestations gangréneuses récidivantes des extrémités évoluant depuis le premier âge et s'accompagnant de dégénérescence de la macula chez un enfant de sept ans. (*Presse Médicale*, 2 décembre 1954, p. 251.)

6. Bernheim (M.), Roux (J.A.), Larbre (F.). — Gangrène unilatérale des extrémités digitales et de la fesse chez un nourrisson de deux mois atteint d'infection staphylococcique. (*Réunion Lyonnaise de Pédiatrie*, 1952, T. VII, n° 6, p. 788.)

7. Bertoye (P.), Jeune (M.), Grenot (P.). — Deux cas de gangrène cutanée des extrémités au cours d'une acrodynie. (*Arch. Franç. de Pédiatrie*, 1946, T. III, n° 5, p. 496.)

8. Beurey (J.). — Les polygangrènes aiguës symétriques post-grippales. (*Thèses*, Université de Nancy, juillet 1950.)

9. Beyer (P.), Juif (J.), Friedrich (E.). — Troubles ischiémiques des extrémités avec gangrène chez deux nourrissons atteints de néphrite. (*Sté Pédiatrie de l'Est*, 4 décembre 1954; *Archives Françaises Pédiatrie*, Paris, 1955, T. XII, n° 4, pp. 303-309.)

10. Bouchut (M.). — (*Maladie des nouveaux-nés*, 1878, p. 189.)

11. Bret (J.). — Les gangrènes sèches du nouveau-né, ses rapports avec l'usage de la Nicethamide (Nicorinie) intra-funiculaire. (*Sem. des Hôpitaux*, 29 année, 14 février 1953, n° 11, p. 535.)

12. Brouson. — A case of gangrène in a new born child. (*Tr. Am. Dermat. Associat.*, 1901.)

13. Brusa (P.). — Gangrena spontanea simmetrica delle mani in bambino. (*Il Morgani*, di 14 mesi 1921, parte I, n° 8.)

14. Brown (R.J.K.), Smith (S.R.N.). — Gangrène de l'avant-bras chez le nouveau-né. (*Arch. of Disease in Childhood*, Londres, décembre 1951, 26, 130, p. 574.)

15. Bussy. — Etiologie et pathogénie des phénomènes de Raynaud. (*Thèse*, Lyon, 1899-1900.)

16. Cathala (J.), Fischgrund (A.). — Les dilatations aiguës primitives du cœur des jeunes enfants : myocardites subaiguës primitives et myocardies. (*Presse Médicale*, 1949, 57, pp. 417-418.)

17. Caussade (L.), Neimann (N.) et Pierson (M.). — Gangrène aiguë symétrique des extrémités : à propos de 2 cas chez le nourrisson. (*Sté Franç. de Dermat. et Syphiligr.*, 23 juin 1951 ; *Arch. Françaises de Pédiatrie*, 1952, T. IX, 1, p. 94.)

18. Chabert (P.). — Contribution à l'étude des syndromes gangréneux des nourrissons : à propos de 20 observations. (*Thèse*, Marseille, 1952.)

19. Chevran. — Maladie de Raynaud chez l'enfant. (*Thèse*, Bordeaux, 1938.)

20. Comby (J.). — Maladie de Raynaud chez l'enfant. (*Archives de Médecine des Enfants*, 1905, p. 469.)

21. Couvreur (J.). — Etude de la toxoplasmose congénitale : à propos de 23 observations. (*Thèse*, Paris, 1955.)

22. Cotton (R.T.) and Bedford (D.R.). — Symetric peripheral gangren complicating acute myocardial infection. (*Am. Journal Medical*, 1956, 20, 301, p. 439.)

23. David (P.), Eddic (E.) et Cialloretto (O.). — Thromboses auriculaires massives, thromboses artérielles. (Alger, 1955.)

24. Dreyfus-See (Mlle G.) et Launay (Cl.). — Gangrène sèche aiguë des orteils chez un nourrisson de sept mois atteint de bronchopneumonie. (*Bulletin de la Sté de Pédiatrie*, 17 décembre 1929, p. 565.)

25. Duperrié (R.). — (*Revue générale de Paris Médical*, 20 sept. 1924.)

26. Fevre (M.). — Trois cas de gangrène de types différents chez l'enfant. (*Sté Pédiatrie*, 17 juin 1947, T. IV, n° 4, p. 352.)

[illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible]

[illegible]

42. LOUHAT (*LOUHAT-VILLAR CUJACJ.* — Cité par MARQUEZY, 1938. — Gangrène sèche symétrique suivie d'élimination spontanée des quatre derniers doigts de chaque main.

43. LŒWENBERG (R.). — Sclérodermie œdémateuse congénitale. (*Dermat. Wilmsch*, 1924, 893.)

44. MARQUEZY (R.A.), HERAUX et Mlle BAGUETTE. — Gangrène disséminée de la peau à prédominance digitale chez un nourrisson de cinq semaines. (*Sté Pédiatrie*, 17 juin 1930.)

45. MARQUEZY (R.A.), ECK (M.), BŒSWILINALD (M.). — Gangrène primitive chez un enfant de vingt-quatre jours. (*Sté de Pédiatrie de Paris*, 18 mars 1947; *Arch. Franç. de Pédiatrie*, 1947, T. IV, 5, p. 473.)

46. MENDEL. — Gangrène symétrique chez un enfant de quinze mois. (*Bulletin de Sté Franç. de Derm. et Syphil.*, 7 avril 1893, p. 203)

47. MILHIT (J.) et BROCA (R.), PFEFFEL (Mlle DE). — Gangrène symétrique des doigts par artérite typhique chez un nourrisson de quatre mois. (*Sté de Pédiatrie*, 10 juillet 1923, p. 274.)

48. MILNE (J.A.). — Gangrène des extrémités chez un enfant de treize mois. (*The British Med. Journal*, 1906, 8, 12.)

49. NASTASSIEVITCH (D.). — Contribution à l'étude du syndrome de Raynaud chez le nourrisson. (*Thèse*, Bordeaux, 17 mars 1922.)

50. NIEMANN (N.). — Acrodynie infantile. (In : *Revue du Praticien*, janvier 1957, T. VII, n° 1, p. 55.)

51. NICAUD (P.). — La périartérite noueuse. Maladie de Küssmaul. (Masson, éd., Paris, 1936.)

52. D'ŒLSNITZ (M.A.) et CHABERT (P.). — Gangrène cutanée du nourrisson. (*Pédiatrie*, 1952, T. VII, n° 8, pp. 1.067-1.083.)

53. D'ŒLSNITZ (M.A.) et CHADOUDAUD (L.). — A propos de trois cas de gangrène chez le nourrisson. (*Sté de Pédiatrie de Paris*, 17 janvier 1950.)

54. PARISOT et CORNIL. — (In : *Traité de Médecine*, Syndrome de Raynaud.)

55. DE PERLMUTTER (H.D.) and WAGNER (D.H.). — Arterial thrombosis in the newborn infant. (*The Journal of Pediatries*, 1950, 37, 2, pp. 259-262.)

56. PROCHIANTZ (A.) et LATASTE (J.). — Les nécroses cutanées du nourrisson. (*Semaine des Hôpitaux; Annales de Chirurgie*, 18 janvier 1953, 29e année, n° 1.)

57. RAYNAUD (M.). — De l'asphyxie locale et gangrène symétrique des extrémités. (*Thèse*, Paris, 1862.)

58. RAVAULT (P.) et VIALA (J.J.) — Maladie de Raynaud. « Syndrome vaso-moteur des extrémités. » (*Revue du Praticien*, 1er janvier 1957, T. VII, n° 1.)

59. RIBADEAU-DUMAS, CHABRUN, Mme LŒWE. — Troubles vaso-moteurs dans les toxi-infections graves de la première enfance. (*Bulletin et Mém Soc. Méd. Hôpitaux Paris*, séance du 20 mai 1938, n° 18.)

60. RIVET. — Un cas de gangrène symétrique chez un enfant. (*Sté de Pédiatrie*, 1907, p. 142.)

61. RODIER et LAUGIER. — Gangrène disséminée de la peau chez le nouveau-né. (*Sté Pédiatrie de l'Est*, 10 novembre 1951.)

62. SCHAPOSNIK (F.). — Gangrène symétrique subaiguë des extrémités. (*Pressa Medica Argentina*, Buenos-Aires, 14 juillet 1950, 37, 28, p. 1.589.)

63. SCHIFF (E.). — Ein Fall van symmetrischer gangren (Raynaud) auf hereditard hietisher Grandlage. (*Jahrb. f. Kinderheilk*, 1906.)

64. SOULIÉ (P.) et CHICHE (P.). — La thrombose intra-cardiaque, in : « Thromboses artérielles ». (Rapports présentés au *XXXe Congrès Français de Médecine*, Alger, 1955.)

65. TURPIN (R.) et BOUREL (M.). — Infection à bacilles pyocyaniques chez un nourrisson de cinq mois. (*Pédiatrie*, 11 février 1948, p. 613.)

66. VULPIAN. — Clinique sur le système nerveux vaso-moteur. (1875, T. II.).

IMPRIMERIE
R. FOULON
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS (XIVe)